

© Лыскина Г.А., Зиновьева Г.А., 2009

Г.А. Лыскина, Г.А. Зиновьева

НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ РАЗВИТИЯ, ТЕЧЕНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ШЕНЛЕЙНА–ГЕНОХА У ДЕТЕЙ

Кафедра детских болезней ГОУ ВПО 1-й МГМУ им. И.М. Сеченова, Москва

В статье представлены современные данные о механизмах развития болезни Шенлейна–Геноха, клинических проявлениях и течении заболевания. Рассматриваются вопросы диагностики, методы патогенетического, симптоматического и альтернативного лечения. Подчеркивается, что прогноз болезни в значительной степени определяется фактом и характером поражения почек.

Ключевые слова: болезнь Шенлейна–Геноха, иммунокомплексное повреждение сосудов микроциркуляторного русла, гиперкоагуляция, Шенлейна–Геноха нефрит.

Authors present current data about mechanisms of Schonlein–Henoch purpura development, its clinical signs and variants of course. Problems of diagnosis, methods of pathogenetic, symptomatic and alternative treatment are discussed. Authors confirm that prognosis of disease is substantially determined by presence and character of renal involvement.

Key words: Schonlein–Henoch purpura, immune complex capillary lesion, hypercoagulation, Schonlein–Henoch nephritis.

Болезнь Шенлейна–Геноха (БШГ) – заболевание, которое в настоящее время рассматривается как системный васкулит с преимущественным поражением микроциркуляторного русла кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), почек и реже других органов. Код по МКБ 10 – D.69.0.

Синонимы: аллергическая пурпура, пурпура Шенлейна–Геноха, геморрагический васкулит, капилляротоксикоз.

Историческая справка. История изучения БШГ относится к первой половине XIX в. В 1837 г. J.L. Schönlein описал заболевание, характеризовавшееся геморрагическими высыпаниями (пурпура) на коже ног, болями и припухлостью суставов, и назвал его «ревматической пурпурой». Русский ученый Д. Войт в своем труде «Пурпура» (1861), написанном для получения степени доктора медицины, описал пурпуру с болями в животе. Спустя 7 лет (1868) Е.Н. Henoch сообщил о 4 больных детях, у которых наряду с болями в суставах и кожными проявлениями отмечались сильные

коликообразные боли в животе, кровавая рвота, кишечное кровотечение. Он предположил, что все эти симптомы связаны между собой и описал этот синдром как «абдоминальная пурпура». Несколько позднее Е.Н. Henoch обратил внимание на поражение почек при этом страдании, а в 1887 г. описал «purpura fulminans», которая почти всегда заканчивалась смертью.

Von Dusch и Noche к юбилею, посвященному 70-летию со дня рождения Е.Н. Henoch (1890), собрали и обобщили 44 случая вышеописанных видов геморрагических пурпур и пришли к выводу, что все они относятся к единой патологии, которая была названа ими болезнью Schönlein–Henoch. С 1914 г. проблема БШГ стала активно разрабатываться. Osler (1914) указывает на серьезный прогноз заболевания при вовлечении в процесс почек. Frank в 1925 г. выдвинул теорию геморрагического капилляротоксикоза как основы данной патологии. В России этой проблемой в разные годы занимались А.Е. Кост, С.Е. Левит, А.Л. Мясников, В.А. Насонова, З.А. Данилина,

Контактная информация:

Лыскина Галина Афанасьевна – д.м.н., проф. каф. детских болезней ГОУ ВПО 1-й МГМУ им. И.М. Сеченова

Адрес: 119435 г. Москва, Б. Пироговская, 19

Тел.: (495) 246-42-33, E-mail: liskina@mmascience.ru

Статья поступила 28.05.09, принята к печати 20.01.10.

А.М. Абезгауз, Н.С. Кисляк, З.С. Баркаган, А.В. Папаян, Н.П. Шабалов. Попытки многих авторов объяснить патогенетическую сущность этой болезни нашли отражение в предлагаемых различных ее названиях: атромбоцитопеническая пурпура, инфекционно-токсическая пурпура, геморрагический васкулит, капилляротоксикоз, аллергическая пурпура.

Для клиники детских болезней ММА им. И.М. Сеченова изучение ювенильных форм системных васкулитов, в частности, БШГ является традиционным. Монография З.А. Данилиной «Клиника и лечение капилляротоксикоза у детей» в 1961 г. была одной из первых, посвященных этому заболеванию. За многие годы изучения БШГ менялись взгляды на ее происхождение, механизм развития, лечение, однако и в настоящее время не все вопросы решены, а некоторые остаются дискуссионными.

Эпидемиология. БШГ – наиболее частое заболевание из группы первичных системных васкулитов – диагностируют у 23–25 на 100 000 детского населения. Чаще болеют дети 4–8 лет с преобладанием мальчиков. В более старшей возрастной группе и у молодых людей этого преобладания нет.

Этиология. Причины БШГ до сих пор окончательно не выяснены. Дебюту заболевания могут предшествовать острые вирусные, бактериальные инфекции, чаще верхних дыхательных путей. У детей с БШГ нередко выявляют инфицирование микобактериями туберкулеза, вирусами гепатита В и С, вирусами простого герпеса 1-го и 2-го типов, Эпштейна–Барра (ВЭБ), цитомегаловирусом (ЦМВ), хламидиями, токсоплазмозом [1, 2].

Провоцирующими БШГ факторами могут стать переохлаждение, избыточная инсоляция, пищевая и лекарственная аллергия, профилактические прививки, укусы насекомых, обострение очагов хронической инфекции. Однако не всегда удается установить причинные и провоцирующие факторы.

Патогенез. БШГ относится к классическим иммунокомплексным заболеваниям. В основе ее лежит генерализованное иммунокомплексное повреждение сосудов микроциркуляторного русла с образованием ЦИК и отложением гранулярных IgA-депозитов в сосудистой стенке и последующей активацией системы комплемента, гемостаза [3]. В результате нарушаются реологические свойства крови, усиливается агрегация тромбоцитов и эритроцитов. Развивается синдром гиперкоагуляции с депрессией фибринолитической системы [1]. В тяжелых случаях смешанной формы БШГ выраженная гиперкоагуляция сочетается со снижением в плазме уровня антитромбина III (АТ III), что способствует вторичному тромбофилическому состоянию, появлению гепаринорезистентности, которая усиливается также повышенным содержанием в крови белков острой фазы, связыва-

ющих гепарин. При смешанной форме БШГ и тяжелом течении в плазме обнаруживается повышение уровня фактора Виллебранда – маркера васкулита, отражающего тяжесть и распространенность поражения эндотелия сосудов [2, 4]. В сосудистой стенке возникают асептическое воспаление, деструкция, тромбирование микрососудов, разрыв капилляров, что сопровождается геморрагическим синдромом, приводя к появлению клинических симптомов БШГ.

В последние годы появились сведения о том, что IgA обладает, скорее, противовоспалительными свойствами, чем провоспалительными, и увеличение синтеза IgA может быть расценено как компенсаторный механизм в ответ на развившуюся воспалительную реакцию [1, 5]. Об этом свидетельствуют следующие факты:

- IgA обладает способностью уменьшать продукцию провоспалительных цитокинов (фактора некроза опухоли α – ФНО α , интерлейкина 6 – ИЛ6);
- IgA обнаруживается в эндотелии непораженных сосудов и в мезангии неизмененных почечных клубочков;
- описана БШГ при полном селективном дефиците IgA.

Наряду с указанным приводятся сведения о том, что у большинства больных БШГ в период обострения кожного васкулита наблюдается транзиторная эндотоксемия, источником которой, наиболее вероятно, является ЖКТ. На это указывает обнаружение хронического воспаления в слизистой оболочке тонкой кишки, что приводит к нарушению функции кишечного барьера и развитию транзиторной эндотоксемии. Представленное может свидетельствовать о важной роли хронического воспаления кишечной стенки в патогенезе БШГ [5].

В литературе обсуждается значение NO, ИЛ1, ИЛ6, ФНО α , лептина и др. в механизме развития БШГ. Однако необходимо дальнейшее изучение их роли в генезе болезни [6, 7].

Клиническая картина. У детей заболевание чаще начинается остро с недомогания, повышения температуры тела до субфебрильных, реже фебрильных цифр и появления одного из основных (кожного, суставного, абдоминального, почечного) синдромов либо их комбинации.

Кожный синдром (пурпура) наблюдается у всех больных (100%) и в большинстве случаев является первым проявлением заболевания. У ребенка появляется мелкая пятнисто-папулезная, симметрично расположенная, пальпируемая геморрагическая сыпь, затем она становится мелкопятнистой и перестает быть пальпируемой. Кожные геморрагии при надавливании не исчезают, что отличает их от эритемы. Типичная локализация сыпи – на разгибательных поверхностях конечностей, особенно голеней, задней

поверхности бедер, вокруг суставов, кожа ягодиц, реже – туловища, лица, ушных раковин, ладоней, подошвенной поверхности стоп.

Высыпания носят рецидивирующий, волнообразный характер, могут иметь тенденцию к слиянию, сопровождаться ангионевротическими отеками, появлением некротических элементов, свидетельствующих о тяжести заболевания. При угасании сыпи появляются пигментация, сухость, возможно шелушение. Длительно рецидивирующая сыпь может привести к развитию гемосидероза кожи (появлению темно-желтого железосодержащего пигмента – гемосидерина – вследствие усиленного распада эритроцитов в очагах кровоизлияний).

Геморрагическая пурпура настолько характерна для БШГ, что запаздывание ее и появление типичных кожных изменений через несколько дней или недель на фоне возникших ранее артралгий или абдоминалгий затрудняет диагноз.

Суставной синдром – второй по частоте признак БШГ – развивается приблизительно у 70% больных (по нашим данным – у 82%), характеризуется артралгиями, реже артритами преимущественно крупных суставов (коленные, голеностопные, лучезапястные, реже локтевые и др.). Пораженные суставы увеличены в объеме, болезненны, что объясняется отеком периартикулярных тканей вследствие нарушения микроциркуляции. Боли в суставах продолжаются от нескольких часов до нескольких дней и не приводят к деформации и нарушению функции суставов.

Абдоминальный синдром развивается более чем у половины детей с БШГ (по нашим данным – у 50,5%) и обусловлен нарушением микроциркуляции в стенке кишечника, брыжейки брюшины. Возможны функциональные нарушения кишечника в виде дискинезии, которая может явиться одной из причин болевого синдрома. Боли могут носить тупой, ноющий характер и существенно не нарушать общего состояния. При этом живот несколько вздут, синдромы раздражения брюшины отсутствуют. Однако нередко сильные боли возникают внезапно, становятся приступообразными. Дети при этом беспокойны, мечутся, принимают вынужденное положение на боку с приведенными к животу ногами, отказываются от питья и еды. Тяжесть состояния обусловлена отеком и геморрагиями в стенку кишки.

Возможно появление кровавой рвоты, мелены, профузных кишечных кровотечений. Иногда клиническая картина может напоминать клинику острого кишечного токсикоза либо острого живота и, если она опережает кожную пурпуру, создаются затруднения в диагнозе и ребенок необоснованно госпитализируется в инфекционное или хирургическое отделение. Однако следует помнить, что у детей с абдоминальным синдромом при БШГ возможно развитие хирургических осложнений –

инвагинации, перфорации кишечника, что делает необходимым наблюдение ребенка совместно педиатром и хирургом.

Почечный синдром. Поражение почек при БШГ является прогностически наиболее неблагоприятным проявлением заболевания. По нашему опыту поражение почек наблюдается у 60% больных. Почечная симптоматика может появиться в первые дни и недели болезни, реже при повторных волнах кожной пурпуры, нередко при абдоминальном синдроме [1, 8, 9].

Поражение почек при БШГ обусловлено развитием гломерулонефрита. Мочевой синдром может проявиться микрогематурией, следовой протеинурией при отсутствии нарушений функционального состояния почек и экстраренальных признаков [8]. Регресс указанных изменений наступает по мере купирования других проявлений заболевания.

В тяжелых случаях болезни ШГ-нефрит характеризуется ренальными и экстраренальными симптомами (протеинурией, гематурией различной степени, артериальной гипертензией, отеками, олигурией, нарушением азотовыделительной функции почек с развитием почечной недостаточности острого периода). Преобладающим клиническим вариантом ШГ-нефрита является гематурический, реже диагностируют нефротический и смешанный.

Морфологически в почках наиболее часто определяется фокальный или диффузный мезангиопролиферативный гломерулонефрит с гранулярными депозитами, содержащими IgA, С3 в мезангии; реже выявляют другие морфологические варианты гломерулонефрита [6, 8, 9].

Особенностями современного течения заболевания является уменьшение частоты тяжелых хирургических осложнений при абдоминальном синдроме БШГ; реже диагностируются буллезно-некротические изменения кожной пурпуры. В последние годы участились случаи БШГ у детей раннего возраста, в т.ч. на первом году жизни, чаще в патологический процесс вовлекаются почки.

Классификация. Утвержденной классификации БШГ нет. Многолетний опыт ведения больных БШГ позволяет использовать для диагностики, лечения, а также оценки прогноза следующие критерии БШГ:

- клинические формы: простая (кожная), смешанная с поражением суставов, абдоминальным синдромом, поражением почек либо сочетание перечисленных вариантов (редко поражение ЦНС, сердечно-сосудистой системы, легких, орхит);
- характер течения: острое (до 4 недель), затяжное (до 12 недель), рецидивирующее;
- клинические синдромы: кожный, суставной, абдоминальный, почечный, реже другие;
- степень тяжести: легкая, среднетяжелая, тяжелая;

• фазы болезни: активная (период выраженных клинических проявлений), стихания (период постепенного угасания клинических симптомов).

Критерии степени тяжести БШГ:

• легкая – удовлетворительное состояние, необильные высыпания на коже, возможны артралгии;

• среднетяжелая – обильные распространенные высыпания на коже, артралгии, артриты, периодически возникающие боли в животе, микромакрогематурия, следовая протеинурия;

• тяжелая – геморрагическая сыпь обильная, сливная, элементы некроза, ангионевротические отеки, сильные приступообразные боли в животе, желудочно-кишечное кровотечение, макрогематурия, нефротический синдром, нарушение функции почек, почечная недостаточность [2].

Диагноз БШГ – клинический. Заболевание диагностируют на основании появления характерных симптомов и в первую очередь типичного кожного геморрагического синдрома. Трудности возникают в том случае, если первыми симптомами заболевания становятся суставной или абдоминальный, редко почечный синдром.

Дифференциальный диагноз проводят с заболеваниями, в клинической картине которых наряду с другими симптомами выявляется геморрагическая сыпь: инфекционный эндокардит, менингококцемия, хронический гепатит, болезнь Крона, неспецифический язвенный колит (НЯК), злокачественные новообразования, лимфопролиферативные заболевания, системная красная волчанка (СКВ).

Инфекционный эндокардит характеризуют фебрильная лихорадка, типичные изменения на ЭКГ, язвенно-некротический процесс на клапанах сердца (по данным УЗИ), высеив возбудителя из крови.

Менингококцемию диагностируют при наличии гипертермии, нарушения сознания, судорог, характера геморрагической сыпи – «звездчатая» до 3–7 мм в диаметре с последующим формированием некрозов.

На **хронические заболевания печени** указывают гепатомегалия или гепатоспленомегалия, повышение уровня трансаминаз, билирубина, диспротеинемия.

Внекишечными проявлениями **болезни Крона** и **НЯК** могут быть артралгии, сосудистые расстройства, но симптомы поражения кишечника столь характерны, что исключают БШГ.

При **злокачественных новообразованиях** и **лимфопролиферативных заболеваниях** среди неспецифических проявлений возможен геморрагический синдром, подобный БШГ. Комплексное клинико-лабораторное обследование ребенка позволяет уточнить диагноз и исключить БШГ.

Синдром геморрагического васкулита возможен в дебюте СКВ. Выявление иммунологических

нарушений (антитела к ДНК, антинуклеарный фактор) свидетельствует в пользу СКВ.

Лабораторные исследования. Специфических лабораторных показателей для БШГ нет. Проводимые исследования необходимы для определения степени тяжести и активности заболевания: клинический анализ крови может отражать воспалительную активность болезни (повышенная СОЭ, лейкоцитоз), при ШГ-нефрите возможны гипо- и диспротеинемия, повышение азотистых шлаков, гиперкалиемия. У некоторых больных имеет место повышение активности трансаминаз. У больных с поражением почек достоверно увеличивается уровень ЦИК, реже – криоглобулинов. В активный период иммунологическое обследование позволяет определить повышение в крови IgA и IgM.

В коагулограмме может выявляться высокий уровень продуктов деградации фибрина/фибриногена.

При тяжелом абдоминальном синдроме лапароскопия позволяет исключить острую патологию органов брюшной полости.

Проводят исследования крови на маркеры гепатитов В и С, оппортунистические инфекции (герпес 1-го и 2-го типов, ЦМВ, ВЭБ, иерсиниоз, хламидиоз, токсоплазмоз), поскольку они могут быть этиологически значимыми для БШГ.

Анализ мочи проводят всем больным: клинический, по Нечипоренко, определение белка в суточном количестве мочи, функциональные почечные пробы (по Зимницкому, Реберга). УЗИ почек может выявить аномалии развития и положения, признаки нефрита. В период стихания почечного процесса для определения накопительной-выделительной функции почек проводят динамическую нефросцинтиграфию.

Для уточнения морфологического варианта поражения почек, коррекции терапии и отдаленного прогноза при поражении почек показана нефробиопсия.

Лечение – комплексное, индивидуальное, направленное на купирование развившихся клинических симптомов, на достижение ремиссии, на профилактику обострений. Лечение зависит от степени тяжести и характера течения заболевания [10].

В дебюте и при рецидиве заболевания всем детям назначают постельный режим на период выраженных кожного, суставного, абдоминальных синдромов, экстраренальных проявлений поражения почек с постепенным его расширением. Длительность его индивидуальна (в среднем 2–4 недели). Показана гипоаллергенная диета с исключением облигатных аллергенов. При резко выраженном абдоминальном синдроме с диспепсическими явлениями, кишечным кровотечением на несколько дней назначают стол № 1 по Певзнеру с последующим переводом ребенка на стол № 5 по Певзнеру. При нефротическом вари-

анте ШГ-нефрита больные получают бессолевую диету с ограничением белка, с постепенным переходом на гипохлоридную диету.

Базисная терапия включает применение антиагрегантной, антикоагулянтной терапии, по показаниям – глюкокортикоидов (ГК), цитостатиков. При простой форме БШГ и легком течении для купирования симптомов заболевания достаточно бывает лишь антиагрегантной терапии.

В качестве *антиагрегантной терапии* чаще используют курантил (дипиридамола) 5–7 мг/кг 3 раза внутрь; трентал (пентоксифиллин) 5–10 мг/кг 3 раза внутрь; тиклопедин (тиклид) 250 мг 2–3 раза в день. При тяжелом течении болезни возможно назначение двух препаратов.

Показаниями к использованию *антикоагулянтов* являются среднетяжелые и тяжелые формы болезни, наличие гиперкоагуляции. Чаще применяют гепарин в исходной дозе 150–300 ед/кг/сут, при необходимости с последующим ее повышением. Гепарин вводят подкожно 4 раза в сутки. У пациентов с тяжелым течением заболевания целесообразно перманентное (круглосуточное) введение гепарина. При гепаринорезистентности, обусловленной снижением АТIII, необходимо введение препарата АТIII. Курсы гепарина различны: от 10–14 дней до 1–1,5 мес при ШГ-нефрите. Отмену гепарина проводят постепенно в течение 3–5 дней за счет уменьшения дозы, но не кратности введения. Возможно использование низкомолекулярных гепаринов (фраксипарин 100 МЕ/кг в 1–2 приема, в некоторых случаях доза увеличивается до 200 МЕ/кг, фракмин, надропарин кальция и др.). Их преимущества – возможность однократного введения, меньшее количество осложнений. Для нормализации фибринолитической активности при тяжелом течении БШГ, появлении некротических изменений целесообразно введение урокиназы.

Показаниями к назначению *ГК* являются упорное волнообразное течение кожной пурпуры, наличие некротических элементов, упорный абдоминальный синдром, нефрит. При простой и смешанной форме без поражения почек доза преднизолона составляет 1,0–1,5 мг/кг/сут курсом от 6–7 до 21 дня. Лечение ГК проводят на фоне гепарина.

Детям с нефротической и смешанной формой ШГ-нефрита преднизолон назначают в суточной дозе 2 мг/кг на 4–6 недель с постепенным снижением до поддерживающей дозы и отменой в последующем. По нашим данным, раннее назначение ГК в составе стартовой терапии, особенно у больных с абдоминальным синдромом, снижает риск развития поражения почек.

При высокой активности гломерулонефрита с признаками нарушения функции почек, с выраженными иммунологическими нарушениями возможно использование пульс-терапии метилпреднизолоном по 10–15 мг/кг в/в в течение 3 дней;

циклофосфана 10–12 мг/кг в/в 1 раз в 2 недели, затем 1 раз в месяц под контролем анализа крови (противопоказанием является лейкопения) [1, 9–11]. Суммарная (курсовая) доза циклофосфана не должна превышать 200 мг/кг.

При лечении гематурической формы гломерулонефрита с сохранными функциями почек с нефропротективной целью назначают антиагреганты, ингибиторы АПФ (каптоприл 0,1–0,5 мг/кг/сут за 1–2 приема, энап).

Симптоматическая терапия:

- в дебюте острого течения заболевания применяют энтеросорбенты (смекта, энтеросорб и др.) для связывания биологически активных веществ и токсинов в просвете кишечника сроком на 5–14 дней. При рецидивирующем течении БШГ возможны повторные курсы;

- антигистаминные препараты в возрастной дозировке на 7–14 дней показаны детям, имеющим в анамнезе пищевую, лекарственную, бытовую аллергию;

- при среднетяжелом и тяжелом течении заболевания в острый период, особенно при абдоминальном синдроме, используется инфузионная терапия: применяют глюкозо-новокаиновую смесь в соотношении 2:1, ингибиторы протеаз (контрикал, гордокс, трасилол). Использование свежезамороженной плазмы при БШГ признано нецелесообразным, т.к. она не купирует, а иногда усиливает кожный геморрагический и мочевого синдромы, гиперкоагуляцию [2];

- антибактериальная терапия показана в дебюте заболевания, если в развитии БШГ имел значение инфекционный фактор, либо при рецидивирующем течении болезни, обусловленном обострением очагов хронической инфекции;

- при смешанной форме и тяжелом течении заболевания, ассоциированного с бактериальной, вирусной инфекцией, и при недостаточном эффекте от антибактериальной терапии целесообразно подключение иммуноглобулинов для внутривенного введения 0,5 г/кг в течение 3 дней;

- в качестве симптоматического лечения проводят санацию очагов хронической инфекции, используют обезболивающие (НПВП), спазмолитические препараты, лечение сопутствующих заболеваний.

Альтернативные методы лечения. В последнее время для лечения упорно рецидивирующего кожного синдрома у взрослых с БШГ применяют колхицин, дапсон, его комбинацию с пентоксифиллином, сульфасалазин [5]. Сведений об использовании этих препаратов у детей в литературе мы не встретили.

Наша клиника располагает небольшим опытом лечения *сульфасалазином* 5 детей с непрерывно-рецидивирующим кожным геморрагическим синдромом. Препарат назначали в дозе 30–40 мг/кг, начиная с $1/3$ от планируемой дозы с постепенным

увеличением до терапевтической, длительно (до 1 года) под контролем анализа крови. Эффект отмечен у всех детей и обусловлен, по-видимому, антибактериальными, противовоспалительными и иммунокорректирующими свойствами сульфасалазина.

Плазмаферез (ПФ) может быть эффективен при торпидности клинических проявлений болезни к базисной терапии, при быстро прогрессирующем нефрите и невозможности использования гемодиализа. Нефрит длительностью 3–4 мес рефрактен к ПФ [2].

В настоящее время появились сообщения об успешном лечении тяжелого абдоминального синдрома при БШГ инфузиями фактора XIII

(фибринстабилизирующего) [12, 13] и VIII [4]. Механизм действия препаратов и место их в комплексной терапии БШГ предстоит еще изучить.

Прогноз. В целом прогноз благоприятный: 60–65% детей с БШГ выздоравливают в сроки 1–2 года после дебюта. У других сохраняется рецидивирующее течение либо только кожной формы, либо смешанной от нескольких месяцев до нескольких лет. Прогностически неблагоприятным является наличие ШГ-нефрита, особенно с экстракапиллярными проявлениями и фокально-сегментарным гломерулонефритом, упорным, торпидным к терапии течением с исходом в хроническую почечную недостаточность.

ЛИТЕРАТУРА

1. Борисова Е.В. Геморрагический васкулит у детей. Педиатрия. 2004; 6: 51–56.
2. Якунина Л.Н. В кн.: Практическое руководство по детским болезням. Гематология/онкология детского возраста. Под ред. А.Г. Румянцев, Е.В. Самочатовой. М.: Медпрактика-М., 2004: 417–436.
3. Кисляк Н.С., Титов В.Н., Манин В.Н. и др. Циркулирующие иммунокомплексы при геморрагическом васкулите и некоторых заболеваниях крови у детей. Педиатрия. 1981; 8: 6–10.
4. Yilmaz D, Kavakli K, Ozkayin N. The elevated markers of hypercoagulability in children with Henoch–Schönlein purpura. *Pediatr. Hematol. Oncol.* 2005; 22 (1): 41–48.
5. Кривошеев О.Г. К вопросу о патогенезе пурпуры Шенлейна–Геноха. *Врач.* 2005; 5: 34–36.
6. Sausbury FT. Henoch–Schönlein purpura. *Curr. Opin. in Rheumatology.* 2001; 13: 35–40.
7. Aliyazicioglu Y, Ozkaya O, Yakut H et al. Leptin levels in Schönlein–Henoch purpura. *Clin. Rheumatol.* 2007; 26 (3): 371–375.
8. Vila Cots J, Gimenez Llorc A, Camacho Diaz JA, Vila Santandreu A. Nephropathy in Schönlein–Henoch purpura: a retrospective study of the last 25 years. *An. Pediatr. (Barc).* 2007; 66 (3): 290–293.
9. Лыскина Г.А., Кикинская Е.Г., Зиновьева Г.А., Фролкова Е.В. Поражение почек при пурпуре Шенлейна–Геноха у детей. Педиатрия. 2005; 5: 22–28.
10. Лыскина Г.А., Зиновьева Г.А., Кикинская Е.Г., Донов Г.И. Программа лечения БШГ у детей. *Международ. журнал мед. практики.* 2000; 4: 13–15.
11. Zaffanello M, Brugnara M, Franchini M. Therapy for children with Schönlein–Henoch purpura nephritis: a systematic review. *Scientific World Journal.* 2007; 7: 20–30.
12. Prenzel F, Pfaffle R, Thiele F, Schuster V. Decreased factor XIII activity during severe Henoch–Schönlein purpura – does it play a role? *Klin. Padiatr.* 2006; 218 (3): 174–176.
13. Zhou JH, Huang AX, Liu TL. A clinico-pathological study comparing Schönlein–Henoch purpura nephritis with IgA nephropathy in children. *Zhonghua Er Ke Za Zhi.* 2003; 41 (11): 808–812.

РЕФЕРАТЫ

СТВОЛОВЫЕ КЛЕТКИ И КЛЕТКИ-ПРЕДШЕСТВЕННИКИ В ПУПОВИННОЙ КРОВИ ЧЕЛОВЕКА

Как стволовые клетки, так и клетки-предшественники с высокой частотой присутствуют в пуповинной крови (ПК), и поэтому они часто становятся объектом изучения в экспериментальных и клинических исследованиях. Поскольку использование этих клеток для аутологической или аллогенной трансплантации стволовых клеток при лечении различных заболеваний в последнее время значительно участилось, вызывает очень большой интерес идея создания банка ПК для будущего использования. Стволовые клетки и клетки-предшественники, выделенные из ПК, имеют много преимуществ перед стволовыми клетками, полученными от взрослого – это и их незрелость (которая может играть большую роль для уменьшения частоты реакций отторжения у донора), и способность произво-

дить большое число различных гомогенных тканей или клеток. Эти клетки могут также дифференцироваться на границе между тканями, давая начало нервной, эпителиальной ткани, тканям сердца, кожи, печени. ПК человека представляет собой альтернативный источник клеток, который приемлем этически и его использование поддерживается людьми. В данной статье суммируются данные и о стволовых клетках и о клетках-предшественниках в ПК человека и об их возможном терапевтическом использовании для регенерации тканей и клеток.

Lee MW, Jang IK, Yoo KH, Sung KW, Koo HH. *Int. J. Hematol.* 2010.